UNIVERSITE DE PARIS VII
FACULTE DE MEDECINE — XAVIER BICHAT

ANNÉE 1973

THÈSE

N° 79

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Christian BESCOND

Né le 14 août 1946, à Brest (Nord-Finistère)

Présentée et soutenue publiquement le 1973

RETINOPATHIE PIGMENTAIRE
DECOLLEMENT DE RETINE
ET
HEREDO-DEGENERESCENCE SPINO-CEREBELLEUSE

A propos d'un cas observé dans le Service d'Ophtalmologie du Professeur B. AUVERT

Président : M. OFFRET, Professeur

PARIS — 1973

UNIVERSITE DE PARIS VII
FACULTE DE MEDECINE — XAVIER BICHAT

ANNÉE 1973 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Christian BESCOND

Né le 14 août 1946, à Brest (Nord-Finistère)

Présentée et soutenue publiquement le 1973

RETINOPATHIE PIGMENTAIRE
DECOLLEMENT DE RETINE
ET
HEREDO-DEGENERESCENCE SPINO-CEREBELLEUSE

A propos d'un cas observé dans le Service d'Ophtalmologie du Professeur B. AUVERT

Président : M. OFFRET, Professeur

PARIS — 1973

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MA MERE

A MON PERE

En reconnaissance de leurs sacrifices

et de leur dévouement.

Avec tout mon amour.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548016_0008

A TOUTE MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. OFFRET

Professeur de Clinique Ophtalmologique à la Faculté de Médecine de Paris.

Ophtalmologiste des Hôpitaux.

Il nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Qu'il veuille bien recevoir l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A MADAME LE PROFESSEUR B. AUVERT

Professeur Agrégé à la Faculté de Médecine de Paris.

Ophtalmologiste de l'Hôpital Laënnec.

Qui nous a inspiré le sujet de notre thèse et prodigué son enseignement.

Qu'elle veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse et profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR B. FERTEZ

Chef du Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital d'Argenteuil.

C'est dans son Service que nous avons découvert l'Ophtalmologie.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de nos sentiments reconnaissants et dévoués.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. HART.

Médecin-Assistant du Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital d'Argenteuil.

Avec tous nos remerciements
et pour qu'il se souvienne
de l'amitié que nous lui témoignons.

A MADAME LE DOCTEUR MONCADE

A MONSIEUR LE DOCTEUR BABINET

A MONSIEUR LE DOCTEUR BRUIANT

A MONSIEUR LE DOCTEUR THERON

A MONSIEUR LE DOCTEUR NOACHOVITCH

A MADAME LE DOCTEUR GUTKES

A MADAME LE DOCTEUR LASSER.

Médecins attachés de la Consultation
d'Ophtalmologie de l'Hôpital Laënnec.

Avec nos remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.M. LE BOZEC

Chef de Service à l'Hôpital de Mantes la Jolie

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. MOLINIER

Chef de service-Adjoint à l'Hôpital de Mantes la Jolie

Pour les remercier de leur enseignement

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

I N T R O D U C T I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'association d'un décollement de rétine et d'une rétinopathie pigmentaire est une éventualité rare, voire exceptionnelle. En effet, de nombreux auteurs, ont insisté sur l'antagonisme anatomo-pathologique existant entre ces deux affections.

Le malade, suivi dans le service du Professeur B. AUVERT, et dont nous exposerons le cas dans les pages suivantes, présente une telle association.

A propos de ce cas, nous étudierons:

I° - Les principales lésions anatomo-pathologiques que l'on peut observer dans la rétinite pigmentaire.

2°- Les observations cliniques citées dans la littérature.

Nous aborderons ensuite la discussion de ces observations, après la présentation de notre malade M.S.

PRINCIPALES LESIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES OBSERVEES DANS LA RETINITE PIGMENTAIRE.

D'après FRANCESCHETTI et Collaborateurs (1963), le premier stade de la dégénérescence s'observe au centre et à la périphérie qui, de prime abord, paraissent être tout à fait normaux. On peut cependant noter des modifications de l'article externe des bâtonnets qui sont raccourcis, un rétrécissement des vaisseaux rétiniens et, en de rares endroits, une migration pigmentaire périvasculaire discrète.

Le deuxième stade se caractérise par des altérations au niveau de la couche des cônes et des bâtonnets, aboutissant à la destruction plus ou moins complète de ces derniers, et à une atrophie partielle de la couche des grains externes. L'épithélium pigmentaire prolifère et forme des bourgeons localisés qui font saillie vers la rétine.

Au troisième stade, la rétine est en contact immédiat avec la choroïde. Seule la lame vitrée empêche les deux membranes de fusionner complètement.

Au dernier stade, il n'est plus possible de

reconnaître la structure normale de la rétine.

Les altérations de l'épithélium pigmentaire sont assez importantes et l'on peut observer:

a) - La persistance partielle des cellules qui sont tantôt normalement pigmentées, tantôt dépigmentées.

b)- La raréfaction et l'aplatissement des cellules.

c) - La migration d'éléments cellulaires isolés ou groupés.

d) - Leur prolifération avec ou sans migration dans la rétine.

L'évolution des altérations de l'épithélium est fort intéressante à suivre.

A une raréfaction partielle du contenu en pigment succède une modification de l'aspect des cellules; celles-ci grandissent, s'allongent et envoient des prolongements du côté de la rétine. Cette migration de cellules vers la rétine se fait sous forme de bourgeons, qui s'enfoncent vers les restes du neuro-épithélium, puis perforent la limitante externe. Parvenus dans la rétine elle-même, ils sont orientés vers les vaisseaux, qui siègent dans les couches internes; ils viennent les entourer; parfois même ils les pénétrent,

de sorte que les vaisseaux rétiniens peuvent contenir du pigment, non seulement dans leur adventice mais aussi dans leur intima ou dans leur lumière rétrécie.

En résumé, l'étude histologique des cas typiques de rétinite pigmentaire nous révèle trois ordres de faits:

I°- Une atrophie élective et progressive des éléments sensoriels de la rétine, suivie de lésions des grains externes et beaucoup plus tardivement des couches internes.

2° - Des altérations des vaisseaux rétiniens et choroïdiens spécialement de la chorio-capillaire.

3° - Une prolifération active de l'épithélium pigmentaire qui est manifestement secondaire aux deux processus précédents.

PRINCIPALES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE RAPPORTANT UNE TELLE ASSOCIATION

-:-:-:-:-:-:-:-

La rétine atrophique apparait ainsi surtout formée par des éléments de soutien hyperplasiés, qui la lie étroitement à l'épithélium pigmentaire. LINDNER (I9I4) et ALAJMO(I955) ont insisté sur l'antagonisme anatomo-pathologique entre rétinite pigmentaire et décollement de rétine.

Ils admettent que l'atrophie rétinienne s'accompagne d'une augmentation de l'adhérence de la rétine à la choroïde.

Dans ces conditions, on se demande comment la rétine visuelle peut se détacher de l'épithélium pigmentaire.

Dans la littérature on relève quelques observations associant un décollement de rétine à une rétinite pigmentaire.

Une grande partie de ces observations est citée dans le rapport de FRANCESCHETTI, FRANCOIS et BABEL (I963) sur les hérédo-dégénérescences chorio-rétiniennes et rappelée par GERHARD, BRONNER et FLAMENT (I972) (Bull. Soc. Fr. d'Ophtal.) à propos d'une observation de décollement de rétine.

Voici en résumé ces observations:

I° PAGENSTECHER (I9I3) - Cas d'un homme présentant une dégénérescence tapéto-rétienne atypique (foyers blanchâtres, foyers pigmentaires) et à l'oeil droit, un décollement rétinien. Chez deux petits-fils de ce malade, il existe également un décollement avec altérations pigmentaires.

2 ° LINDNER (I9I4) - Cas d'un homme de 4I ans, dont les parents sont consanguins, chez qui on note une rétinopathie pigmentaire et à l'oeil droit un décollement de rétine total, sans déchirure visible. Le champ visuel présentait un rétrécissement concentrique.

3° LEBER (I9I6) - Cas d'un homme de 35 ans, atteint de dégénérescence pigmentaire et de décollement rétinien. Au niveau de la région équatoriale, il y avait des lignes très fines arborescentes et dessinant un grillage. A la périphérie, l'artère nasale inférieure était transformée en une strie blanche, entourée de pigment. Il existait encore d'autres anomalies bilatérales atypiques pour la rétinopathie pigmentaire: décoloration très étendue de l'épithélium pigmentaire, tâches de pigment en mottes rondes, rectangulaires ou avec des prolongements, opacités floconneuses et mem-

braneuses du corps vitré. Il y avait également un trouble visuel et une héméralopie depuis la jeunesse. L'anamnèse familiale, ne révèlait rien de particulier; il n'y avait pas de consanguinité des parents. Le malade a été suivi pendant cinq ans; il n'y a pas eu d'aggravation prononcée.

4° LISCH (I937) - Observation de 4 frères, atteints d'une affection maculaire associée à une pigmentation rétinienne (stries radiaires et trou maculaire dans un cas). Trois de ces frères présentaient en outre, des membranes qui partaient de la rétine et prédominaient dans le vitré. Dans un cas, la rétine paraissait former des saillies. Deux de ces frères montraient une diminution de l'adaptation à l'obscurité et une altération du champ visuel.

L'image ophtalmoscopique, publiée par LISCH, ne permet pas de poser le diagnostic de l'une ou l'autre forme de dégénérescence vitréo rétinienne.

La diminution de l'adaptation à l'obscurité constatée chez deux malades plaide en faveur d'un rétinoschisis idiopathique avec héméralopie; il est évident que l'E.R.G. aurait permis de poser le diagnostic avec plus de précision.

5° VETTER (1948) - examen d'un jeune homme qui avait dans l'enfance une bonne vue de l'oeil droit, l'oeil gauche étant amblyope. La vision a fortement diminué au cours des dernières années. A l'âge de 17 ans, l'oeil droit présentait quelques opacités polaires postérieures et un oedème rétinien avec déchirure à 7 heures. Par la suite est apparu un décollement de la région centrale avec un petit trou au dessous de la macula.

Une année plus tard, le décollement atteignait la papille; il y avait probablement une désinsertion à l'ora. Après plusieurs opérations, la vision, qui était de 1/15 ème à droite et de 1/20 éme à gauche, est remontée à 5/15 à droite et à 3/35 à gauche. L'auteur a posé le diagnostic de Rétinopathie pigmentaire, étant donnée l'atrophie jaune de la papille, les altérations des vaisseaux et les troubles de l'adaption à l'obscurité. Il n'y avait pas de consanguinité des parents.

6° DEJEAN, VIALLEFONT, PAYCHA et BOUDET (1952) -

Cas d'une femme de 20 ans atteinte d'un syndrome de Marfan avec ectopie cristallinienne une pigmentation à l"oeil gauche et un décollement en parapluie à l'oeil droit.

7 °/BARUT, AUDIBERT et FAUFIQUE (I956) -

Observation d'un garçon de I2 ans, atteint d'un syndrome adiposo-génital avec décollement de la rétine et dégénérescence rétino-vitréenne. A droite, on remarquait un décollement temporal et des plis radiaires à la région maculaire. A gauche, il existait des voiles intra-vitréens transparents, une pigmentation en mottes, une atrophie rétinienne et une dégénérescence micro-kystique périphérique. La vision était réduite à 0,2 des 2 côtés avec de l'héméralopie. Au point de vue général, on notait une dystrophie adiposo-génitale, des pieds plats et une incurvation des auriculaires.

8° - RICCI (I96I) -

Cas d'une femme née en I902, héméralope. En I938, on notait des opacités flottantes dans le vitré, un oedème maculaire microkystique et un important rétrécissement concentrique du champ visuel; pas de pigmentation rétinienne.

Quelques mois plus tard, une déchirure rétinienne est apparue à l'oeil droit (méridien de IO h. 30, pas de décollement). La déchirure a été traitée par diathermo-coagulation superficielle. Au

cours des années, on a vu survenir une pigmentation périphérique de la rétine et, par la suite, des kystes rétiniens temporaux inférieurs. L'examen biomicroscopique mettait bien la scission rétinienne en évidence; le feuillet interne était très mince, l'E.R.G. aboli, même avec une forte stimulation.

9°- METGE et Collaborateurs (I97I) -

Publication de deux cas familiaux de dégénérescence tapéto-rétinienne, dont un compliqué de décollement de rétine, associés à une néphropathie tubulo-interstitielle chronique.

Iére observation -

B. Roland (né en I954) présente une héméralopie, l'acuité visuelle de l'oeil droit est à 7/I0 avec correction et à 5/I0 avec correction de l'oeil gauche. L'examen du fond d'oeil montre des papilles pâles, des artères et des veines grêles, un semis de petits points jaunâtres à bords très peu nets, respectant les zones maculaires.

Au champ visuel (périmétrie avec l'explorateur de JAYLE et BLET), on note un champ visuel rétréci à 30° avec amputation sur les champs supérieurs.

La courbe d'adaptation à l'obscurité est monophasique.

L'E.R.G. est éteint sur l'enregistrement direct.

L'audiogramme est normal.

2ème observation :

B...Liliane, soeur du précédent, (née en I958), présente une héméralopie, en I967, l'examen ophtalmologique donne les résultats suivants:

Au fond d'oeil :

Les papilles sont très pâles, les artères et les veines très rétrécies. On note un semis de points jaunâtres analogues à ceux vus chez Roland et deux ou trois petites mottes rondes de pigment noir à chaque oeil.

L'acuité visuelle de l'oeil droit et gauche est à 4/I0 avec correction.

Le champ visuel présente un rétrécissement concentrique à 20° .

La courbe d'adaptation à l'obscurité est monophasique avec seuils lumineux bruts très élevés.

L'E.R.G. est éteint sur l'enregistrement direct.

En septembre I970, apparition bfutale d'un voile devant l'oeil droit, le fond d'oeil montre un décollement de rétine peu soulevé, intéressant toute l'hémirétine inférieure et la macula.

Déchirure périphérique en V à XII heures.

En outre décollement postérieur du vitré aux deux yeux.

IO / GERHARD, BRONNER, FLAMENT, (I972). -

Cas d'un jeune garçon de I3 ans adressé pour un décollement de rétine de l'oeil gauche. L'oeil droit a une vision de 8/IO ème avec correction, le segment antérieur est normal ainsi que le cristallin et le vitré. Au fond d'oeil la papille est pâle, avec des vaisseaux grêles et en périphérie, surtout du côté temporal supérieur, on note quelques grains de pigment. Pas d'anomalies au niveau de l'ora serrata. Le champ visuel est concentriquement réduit à moins de IO degrés avec un ilôt temporal inférieur. La courbe d'adaptométrie relevée à l'appareil de Goldmann- Weeckers est fortement pathologique. Elle est entièrement plate.

L'oeil gauche a une vision de I/IOème avec correction, le segment antérieur est normal, le cristallin est transparent, le vitré est le siège d'un Tyndall hémorragique, mais sa structure est sensiblement normale.

Au fond d'oeil, de même qu'à droite, la papille est pâle, avec des vaisseaux grêles et du pigment en mottes dans le secteur temporal supérieur.

Toute la moitié inférieure de la rétine est soulevée, elle forme une saillie régulière d'environ IO dioptries, la rétine est fine, mobile, il n'y a pas de déchirure visible. L'examen de l'ora serrata au verre à indentation ne montre aucune désinsertion.

Le champ visuel est réduit à un ilôt supérieur de 40°. L'E.R.G. est atteint des deux côtés. Par ailleurs ce patient présente une hypoacousie congénitale bilatérale, du type hypoacousie de perception.

Un bourrelet scléral a été pratiqué de III à IX heures. Les suites opératoires sont simples, la rétine s'est bien réappliquée.

NOTRE OBSERVATION -

Monsieur S...Isaac, (né en I928), âgé alors de 35 ans, vient consulter le 5 Octobre I963, pour l'apparition d'un voile devant l'oeil gauche.

Dans les antécédents, on ne retrouve pas la notion de traumatisme oculaire. L'oeil droit a une acuité visuelle de 7/I0ème avec correction, le segment antérieur est normal, le cristallin est transparent.

Au fond d'oeil, la papille est de coloration normale, les vaisseaux, de calibre et de coloration normaux, cependant on remarque, en périphérie, à prédominance nasale, une pigmentation rétinienne discrète

Le champ visuel est rétréci du côté temporal avec un élargissement de la tache de Mariotte.

L'oeil gauche a une acuité inférieure à I/I0ème le segment antérieur est normal, le cristallin est transparent.

Au fond d'oeil on note une papille de coloration normale, des vaisseaux de calibre et de coloration normaux, mais dans le champ temporal supérieur, on remarque la présence d'un décollement de rétine avec une déchirure sur le méridien de 2 heures 30. Comme pour l'oeil droit, il existe en périphérie, à prédominance nasale, une pigmentation rétinienne discrète mais anormale.

Le champ visuel est rétréci du côté temporal, avec un élargissement de la tache de Mariotte.

Le malade est opéré de l'oeil gauche trois jours plus tard. La déchirure est bien entourée par des points de diathermocoagulation superficielle.

Les suites opératoires sont simples, la rétine s'est bien réappliquée.

L'électrorétinogramme (pratiqué le 4 - 11 - I963) ne donne aucune réponse à droite comme à gauche.

Le diagnostic de rétinite pigmentaire évoqué par l'aspect ophtalmoscopique est confirmé par L'E.R.G.

Par la suite, le malade est suivi régulièrement deux fois par an en consultation.

En Janvier I967, l'acuité visuelle de l'oeil droit est à 9/I0 avec correction, et à 4/I0 de l'oeil gauche. Il existe une héméralopie modérée.

Au fond d'oeil, la pigmentation rétinienne semble avoir augmenté.

En novembre I967, M. S... est hospitalisé dans le service de neurologie du Docteur SIGWALD, à l'hôpital Paul Brousse, pour des troubles de la parole et de l'écriture.

Selon les médecins neurologues, ces troubles font partie d'un syndrome cérébelleux évoluant semble-t'il sans aggravation depuis 20 ans, avec essentielle-

ment une dysmétrie prédominant à gauche, asynergie et hypotonie.

Les troubles de la parole ne relèvent probablement qu'en partie du syndrome cérébelleux. Ce syndrome n'est pas pur, probablement associé à une discrète composante striée. Par ailleurs, on ne retrouve pas d'atteinte pyramidale, sensitive et cochléo-vestibulaire. Il n'existe pas d'antécédents familiaux, neurologiques, pas de notion de pied creux, ni de scoliose.

Les examens biologiques pratiqués sont normaux; en particulier:

- La numération formule sanguine, vitesse de sédimentation, cholestérolémie, ionogramme sanguin.
- Le dosage hormonal est subnormal révélant une légère baisse des I7 céto-stéroïdes urinaires.
- Le dosage de la coeruloplasmine est normal.
- L'Immunoélectrophorèse des protides et des lipides est normale.

Le malade a refusé l'encéphalographie gazeuse.

Les deux enfants de M. S... ont été examinés tant au point de vue ophtalmologique que neurologique et aucune anomalie n'a été retrouvée. Les fonds

d'yeux des deux enfants sont normaux.

Un nouvel E.R.G. (pratiqué le I6 / II / I967, par le Professeur G. PERDRIEL.) révèle un tracé superposable des deux côtés, caractérisé par des réponses sub-normales sous stimulus blanc et l'extinction du tracé sous stimulus rouge.

Un examen O.R.L. (pratiqué dans le service du Professeur AUBRY) est normal.

Les radiographies du crâne sont normales.

L'examen psychométrique de M.S. est normal.

En résumé, les médecins neurologues pensent qu'il s'agit d'une hérédo-dégénérescence cérébelleuse proche d'une maladie de PIERRE-MARIE, associée à une rétinite pigmentaire.

M.S... étant suivi régulièrement, les derniers examens remontent au I9 février I973, à cette date, l'examen ophtalmologique a donné les résultats suivants:

L'acuité visuelle avec correction est de 7/I0 pour l'oeil droit et de 4/I0 pour l"oeil gauche.

Au fond d'oeil on note la présence d'une pigmentation rétinienne diffuse en ostéoblastes, mais la papille est normale et il n'existe pas de rétrécissement des vaisseaux.

Le champ visuel au périmètre de Goldman, est modifié par rapport aux examens précédents. Il présente un rétrécissement plus important des isoptères périphériques.

- DISCUSSION -

L'Observation de notre malade M. S... met en relief les points suivants:

I° - La rareté de l'association rétinite-pigmentaire, décollement de rétine:

En effet, nous avons relevé dans la littérature de I9I3 à I972, dix cas seulement, mentionnant une telle association.

2° Le problème du clivage rétinien:

a) S'agit-il d'un décollement de rétine classique?

Cette éventualité reste certainement très exceptionnelle. Dans le décollement de rétine classique la séparation se fait entre l'épithélium pigmentaire et les cellules visuelles. L'étude anatomo-pathologique de la rétinite pigmentaire nous a appris que les couches les plus externes, plus ou moins atrophiques sont soudées à l'épithélium pigmentaire par de multiples expansions névrogliques et pigmentaires. Le clivage rétinien se fait donc à un autre niveau.

D'après RICCI (I96I) FRANCESCHETTI et Coll.(I963) la séparation des deux feuillets se fait en général au niveau de la couche des cellules ganglionnaires de la plexiforme interne.

Selon ces auteurs, la plupart des observations de décollement de rétine chez des sujets atteints de rétinite pigmentaire, en particulier celles de LEBER (1916), LISCH (1937), DANUTet COLL (1956), RICCI (1961), font vraisemblablement partie des rétinoschisis avec héméralopie précoce. GERHARD et Coll. (1971);(à propos d'une observation de décollement de rétine sur rétinite pigmentaire), est aussi du même avis.

b) - Le clivage rétinien peut aussi se faire au niveau de la plexiforme externe. Il entre alors dans le cadre de la dégénérescence périphérique microkystique de la rétine. Cette dégénérescence qui prend généralement son point de départ au niveau de la couche plexiforme externe dont le système de soutien est le plus fragile, augmente au cours des années, s'aggrave et s'étend en suivant un grand cercle parallèle à l'équateur, de façon à entreprendre toute la périphérie même nasale. D'après FRANCESCHETTI, elle se voit surtout chez les sujets âgés.

c) - Le diagnostic de Rétinoschisis est-il le seul à retenir?

Un décollement de rétine classique pour aussi exceptionnel qu'il puisse paraître n'est pas à rejeter définitivement.

Pour notre observation , on peut penser avec

VETTER (I948), qu'un décollement de rétine classique puisse être évoqué. Aux stades initiaux de la dégénérescence l'adhérence entre rétine et épithélium pigmentaire serait encore suffisamment lâche pour permettre un décollement de rétine classique/ En effet, M. S.. présentait un décollement de rétine avec déchirure, située dans le quadrant temporal supérieur, alors que dans la plupart des observations et comme le rappelle GERHARD et COLL. (I972), il s'agit très souvent d'un décollement de rétine inférieur sans déchirure touchant les sujets jeunes.

Sur les observations rapportées, deux cas ne semblent pas faire partie des rétinoschisis.

a) - Le cas de DEJEAN et COLL. (I952), cité par ALAJMO qui concernait un syndrome de Marfan typique, avec ectopie bilatérale du cristallin associée à une rétinite pigmentaire d'un côté et à un décollement de rétine de l'autre. Il est probable que ce dernier était dû à la maladie de Marfan dont il constitue une complication fréquente (VOGT (I936).

b) Le cas de VETTER (I948). Chez un homme de 26 ans, qui à l'âge de I7 ans a été opéré plusieurs fois de l'oeil droit pour un décollement avec déchirures multiples.

3°- Le caractère atypique de la rétinopathie pigmentaire:

Dans les observations citées, y compris notre observation, on remarque le caractère atypique de la rétinopathie pigmentaire.

En effet, chez Monsieur S.., l'héméralopie reste très modérée. Le champ visuel, s'il est modifié ne montre pas les aspects caractéristiques de la maladie. A l'examen du fond d'oeil, on ne retrouve pas l'aspect typique. La papille et les vaisseaux conservent un aspect normal.

4° - L'Association rétinite pigmentaire et hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse:

Cette association n'est pas rare. Les études de FRANCESCHETTI et KLEIN (1948,1950) ont montré que les processus abiotrophiques, responsables de la dégénérescence des voies spino-cérébelleuses d'une part et des voies neuro-rétiniennes d'autre part, dépendent vraisemblablement d'un facteur héréditaire commun. En 1961, BAMATTER, FRANCESCHETTI et KLEIN ont pu réunir 29 nouveaux cas et confirmer leur théorie, d'après laquelle un seul gêne frappe à la fois le système nerveux central et la rétine.

Sous la dénomination d'hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse, il est classique de grouper depuis la thèse de P. MOLLARET (1929), la maladie de FRIEDREICH, l'hérédo-ataxie de PIERRE-MARIE et la paraplégie familiale

de STRUMPELL et LORRAIN. Ces trois affections présentent entre elles des rapports très étroits. Elles sont la conséquence d'une dégénérescence dans la moelle des cordons postérieurs, des voies spino-cérébelleuses et des voies pyramidales. La prédominance de l'atteinte sur l'un ou l'autre de ces trois systèmes permet d'individualiser les différents tableaux anatomo-cliniques.

a) l'hérédo-ataxie de PIERRE-MARIE:

Décrite en 1893 par P. MARIE est une affection héréditaire qui débute habituellement après 20 ans et se caractérise par le groupement symptomatique suivant:

Un syndrome cérébelleux important, à la fois statique et kinétique, qui constitue la première manifestation clinique et s'accompagne de troubles de la parole.

Un syndrome pyramidal avec vivacité des réflexes ostéo-tendineux et signe de Babinski.

La transmission génétique de l'hérédo-ataxie de PIERRE-MARIE est le plus souvent du type autosomique dominant, mais il peut y avoir une transmission autosomique récessive.

D'après FRANCESCHETTI, l'hérédo-ataxie de P. MARI est celle qui s'accompagne le plus souvent d'une dégénérescen tapéto-rétinienne. Sur un total de 76 cas rapportés par FRANCESCHETTI, 42 présentent une telle association.

b) La maladie de FRIEDREICH :

est une hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse d'évolution progressive caractérisée par la prédominance du syndrome radiculo-cordonnal postérieur, fréquemment associé à

des pieds creux et à une atteinte cardiaque.

C'est une affection hérédo-familiale qui atteint les deux sexes, avec une certaine prédilection cependant pou le sexe masculin. La transmission génétique de la maladie est autosomique récessive la plupart du temps, et, plus rarement, autosomique dominante.

La maladie de FRIEDREICH associe:

- Un syndrome cérébelleux, surtout statique, mais aussi kinétique responsable de l'incoordination des mouvements.

- Un syndrome radiculo-cordonnal postérieur qui se traduit par de gros troubles de la sensibilité profonde et par une ataxie.

- Un syndrome pyramidal en général discret.

- Enfin des troubles dystoniques qui sont la résultante des trois syndromes précédents et qui entraînent de déformations particulières du pied, du rachis, parfois de la main.

FRANCESCHETTI (1963) ne rapporte que 11 cas d'association de dégénérescence tapéto-rétinienne et de maladie de FRIEDREICH. En règle générale, l'hérédo-ataxie de type spinal se complique moins souvent de troubles oculaires que le type cérébelleux de PIERRE MARIE.

c) Cas intermédiaires entre ces deux maladies:

Aucune frontière nette ne sépare la maladie de

FRIEDREICH de l'hérédo-ataxie de PIERRE MARIE et toutes les formes intermédiaires peuvent s'observer.

Trois cas sont rapportés par FRANCESCHETTI.

d) La paraplégie spasmodique familiale de STRUMPELL (1880) et LORRAIN (1898):

L'affection débute dans l'enfance ou l'adolescence et la symptomatologie se résume dans les cas purs à

- Une paraplégie spasmodique ou l'hypertonie l'emporte sur la paralysie et dont l'évolution est très lente. La transmission génétique est soit autosomique récessive, soit autosomique dominante.

c) Autres maladies:

Dans le cadre des hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses, certains rattachent:

- L'amyotrophie neurale de CHARCOT MARIE.

- La névrite hypertrophique de DEJERINE et SOTTAS

- la dégénérescence optico-cochléo dentelée de NYSSEN et VAN BOGAERT.

- La dyssynergie cérébelleuse myoclonique de RAMSAY-HUNT.

Ces affections bien que plus rares peuvent aussi s'associer à une dégénérescence tapéto-rétinienne.

5° - La maladie de REFSUM :

Devant ce tableau clinique associant rétino-

pathie pigmentaire et hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse, un syndrome peut-être évoqué: le syndrome de REFSUM

Ce syndrome a été décrit par Sigwald REFSUM à Oslo en I945. Il s'agit d'un syndrome hérédo-familial associant des troubles neurologiques à des troubles oculaires, que REFSUM nomme " heredopathia atactica polyneuritiformis". C'est une maladie héréditaire récessive autosomique.

Les troubles neurologiques sont constitués par des troubles cérébelleux et vestibulaires, une polynévrite distale avec dissociation albumino-cytologique.

Ces troubles évoluent par poussées et anatomiquement il existe une névrite hypertrophique interstitielle

Les troubles oculaires sont essentiellement de la dégénérescence tapéto-rétinienne avec héméralopie.

Les modifications du champ visuel, les modifications du fond d'oeil sont typiques ou atypiques.

A cette dégénérescence tapéto-rétinienne peut s'associer des troubles pupillaires, un ptosis, une cataracte congénitale, une paralysie de la latéralité.

Du point de vue biologique, un examen semble fondamental pour confirmer le diagnostic, il s'agit de la recherche d'acide phytanique dans le sérum du malade.

La présence d'acide phytanique a été mise en évidence par KLENCK et KAHLKE, en I963, pour la première fois, dans les viscères d'un enfant atteint de maladie de REFSUM.

L'acide phytanique est un acide gras monocarboxylique en C 20, à longue chaîne saturée et ramifiée, contenu dans le beurre. Alors qu'il se trouve en quantité infime chez les sujets normaux, par contre chez les sujets atteints de la maladie de REFSUM et les hétérozygotes on trouve un taux très élevé d'acide phytanique.

A l'état normal, le taux sérique d'acide phytanique représente moins de o,I % des acides gras totaux. Dans la maladie de Refsum le taux varie entre 3 et 23% et se situe habituellement au voisinage de IO à 20 % des acides gras totaux.

Cette recherche d'acide phytanique, pratiquée chez Monsieur S.. s'est révélée négative.

- C O N C L U S I O N -

-:-:-:-:-:-:-:-

La survenue d'un décollement de rétine sur un globe atteint de rétinopathie pigmentaire est une association très rare. A propos d'un malade suivi dans le service du Professeur B. AUVERT, nous avons rappelé que le caractère exceptionnel de cette association s'explique par l'important remaniement histologique créé par la dégénérescence tapéto-rétinienne; une adhérence solide étant réalisée entre l'épithélium pigmentaire et les cellules visuelles. Donc, le décollement de rétine, se conçoit par un clivage plus profondément situé dans l'épaisseur du tissu rétinien.

Si le rétinoschisis peut être évoqué dans la plupart des cas, associant décollement de rétine et rétinite pigmentaire, le décollement de rétine classique, pour aussi exceptionnel qu'il soit n'est pas à écarter, surtout au début de la rétinite pigmentaire, alors que l'adhérence entre l'épithélium et les cellules visuelles est encore suffisamment lâche. L'aspect clinique du fond d'oeil de M. S.. (décollement rétinien supérieur avec déchirure) fait penser à cette dernière éventualité.

D'autre part, le caractère atypique de la rétinopathie pigmentaire semble être un élément constant de

l'association rétinopathie pigmentaire et décollement de rétine.

Enfin, l'association hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse et rétinopathie pigmentaire n'est pas rare, car les processus abiotrophiques responsables de la dégénérescence des voies spino-cérébelleuses d'une part et des voies neuro-rétiniennes d'autre part, dépendent d'un facteur héréditaire commun.

VU, le Président de Thèse,

M. le Professeur G. OFFRET

VU, le Doyen de la Faculté de Médecine
Xavier BICHAT.

M. le Professeur J. BAUMANN

VU et Permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris

M. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ADLER (F.H.) et Mc DONALD (P.R.) :-
Studies on pigmentary degeneration of the retina; the role of the melanophore hormone of the pituitary in pigmentary degeneration of the retina. Trans. Am. Ophth. Soc., I94I, 39; 49-66.

ALAJMO (A.) -
Antagonismo Anatomo-patologico tra degenerazione Pigmentaria a distacco idiopatico delle retina. G. Ital. Oftal. I955, 8, 223 - 228.

ALAJMO (A.) -
Aspetti étiopatogenetici e clinici del distacco di retina idiopatico. G. Ital. Oftal. I96I, I4 - 52 - I07 .

AMSLER (M.) et SCHIFF - WERTHEIMER (S.) -
Le décollement de la rétine dans : Traité d'ophtalmologie. Masson, Paris, I939, vol. V, 525-622.

APPELMANS (M.) et GUNS (P.) -
Troubles auditifs et lésions associées à la dégénérescence pigmentaire de la rétine. Acta Neurol. et Psychiat. belg. I949, 49, 6I3-20.

ARRUGA (H.) -
Etiologia y Patogenia del desprendimiento de la retina. XIV. Conc. Int. Ophth. Hispania, I933,II, Part. I, 5 - I92.

ARRUGA (H.) -
a) Desprendimiento de la retina. Acta XVI Conc. Ophth. Brit., I950, 2, II4I-II47.

ASCHER (K.) -
Zur histologie der pigment degeneration der Netzhaut. Arch. F. Augenheilk. I932, I06, 585-624.

AVIGAN (J.) -
The Presence of phytanic acid in normal Human and animal plasma . Biochimica et Biophysica Acta, I966, II6, 2, 39I-394.

BABEL (J.) -
Pathologie et clinique de l'épithélium pigmentaire. Bull. Soc. Ophtal. France, I970, 375-38I.

BABEL (J.) -
Anatomie pathologique des dégénérescences tapéto-rétiniennes accompagnant les hérédo-ataxies. Rev. oto-neuro-ophtal. I948, 20, I67-I80.

BABEL (J.) -
Hérédo-dégénérescence choréo-rétiniennes. Encyclopédie médico-chirurgicale, ophtalmologie, Pari vol. II, tome 4, 2I243 B I0, I-8.

BAILLIART (P.) -
La rétinite pigmentaire in Bailliart et collaborateurs. Traité d'Opht. Masson, Paris, I939, vol. V, 35I-368.

BARUT (Ch.), AUDIBERT (J.) et PAUFIQUE (L.) -
Syndrome adiposo-génital associé à une dégénérescence rétino-vitréenne congénitale. Bull. Soc. Ophtal. France, I956, 779-782.

BELL (J.) -
Rétinitis pigmentosa and allied diseases. In. Pearson. Treasury of human inhéritance, Cambridge Univ. Press, vol. II, part. I, I922.

BESSIERE (E.) ET JULIEN (R.G.) -
Rétinite pigmentaire atypique (nanisme, infantilisme génital, rétinite pigmentaire, dégénérescence maculaire et ponctuations albescentes). Bull. Soc. Ophtal. France, I949, 6I2-6I7.

BESSIERE (E.) et JULIEN (R.G.) -
Alternance dans une même famille de formes neurologiques otologiques et tapéto-rétiniennes d'hérédo-dégénérescence. Bull. Soc. Opht. France, I95I, 879-88I.

BESSIERE (E.), CHABOT (J.) et VERNIN (P.) -
Sur une association de maladie de Stargardt et de dégénéréscence spino-ponto-cérébelleuse. Bull. Soc. franç. Ophtal., I962, 75, 285-293.

BLUM (J.D.) et BABEL (J.) -
Diagnostic différentiel des rétinites et des pseudo-rétinites pigmentaires au point de vue histologique. Ann. d'ocul., I948, I8I, 468-474.

BONDUELLE (M.), BOUYGUES (P.), LORMEAU (G.), DELOUX (G.).
Maladie de Refsum. Étude des lipides du sérum et des urines, in Rev. Neurologique, nov. I966, T.II5, N° 5, 933-942.

CHARAMIS (J.S.) -
Kystes rétiniens et décollement de la rétine. (Soc. hell. opht. , I2 -II-I947.) Ann. Ocul.,I949,I82,396-397

CHAVANNE (H.) -
Kyste rétinien avec aspect de pseudo-rétinite pigmentaire segmentaire. Bull. Soc. Ophta;. France, I960, 406-408.

CURTIN (V.I.), NORTON (Ed. W.D.) et SMITH (T.R.) -
Pathological confirmation of retinoschisis. Arch. Opth. (Chicago), I960, 63, 978-983.

DANIS (M.) -
Kystes de la rétine. Bull. Soc. belge d'Opht. I920, 42, 25-26.

DEJEAN (Ch.), VIALLEFOND (H.), PAYCHA (F.) et BOUDET (Ch.) -
Syndrome de Marfan associé à une rétinite pigmentaire d'un côté et à un décollement de la rétine de l'autre. Considérations pathogéniques. Bull. Soc. Ophtal. France. I952, 505-5I0.

DERCUM (F.X.) -
Two cases of retinitis pigmentosa occuring in brothers, one associated with a spastic symptom group. (Philadelphia Neurol. Soc. I9-I2 -I925) Arc. Neurol-psychiat., I925, I3, 65I-652.

DERIEUX (J.) -
La maladie de REFSUM. Revue neurologique, I963, I09, 6, 599-608.

DUBOIS-POULSEN (A.) -
Le champ visuel. Topographie normale et pathologique de ses sensibilités. Rapp. Soc. Franç. Opht. Masson, Paris I952.

DUFOUR (M.) et GONIN (F.) -
Maladies de la rétine: dégénérescence (rétinite pigmentaire.) Encyclopédie française d'ophtal. I906, 6,896-933.

DUKE -ELDER (St. W.) -

Primary pigmentary degeneration of the retina (rétinitis pigmentosa). In DUKE-ELDER, Text. book of ophtalmol.) 1945, vol. III, Kimpton London, 2765-2783.

DUKE-ELDER (St.) -

The relation between peripheral retinal cyst and dialysis. Brit. J. Ophtal., 1949, 33, 388-389.

DUREUX (J.B.), DUREUX (E.), CORDIER (J.) et KISSEL (P.) -

Corrélations neuro électro-encéphalographiques et ophtalmologiques au cours des dégénérescences tapéto- rétiniennes. XVIIIe Congrès Ass. Péd. langue franç. Genève, 1961, vol. 2, 131-199 , Karger, Bâle, 1961.

DUREUX (J.B. Mme) -

L'électro-encéphalogramme au cours des dégénérescences tapéto-rétiniennes (à propos de 50 observations.) Les abiotrophies neuro-rétiniennes. Thèse, Nançy, 1956, 177 p. dact.

ELDJARN (L.), TRY (K.), STOKKE (O.), PUNTER -KAAS (A.W.) , REFSUM (S.), STEINBERG (D.), ANGAN (J.) et MIZE (C.).

Dietary effects on serum-phytanic acid levels and on clinical manifestations in hérédopathia atactica polyneuritiformis, The Lancet, 1966, 7439, March 26, 691-693.

FAULBORN (J.) und SCHMIFT (D.) -

Rétinopathia pigmentosa und Coats syndrom, eine seltene Kombination (Klin. Mbl. Augenheilk.) 1971, 159-176.

FAVRE (M) -
A propos de deux cas de dégénérescence hyaloido-rétinienne. Ophtalmologica I958, I35, 604-609.

FAVRE (M) -
Pathogenèse du décollement rétinien, biomicroscopie, (deuxième rèunion du club Gonin, Lausanne, Oct. I96I Prob. act. opht., 3, KARGER Bâle, I963.

FRANCESCHETTI (A) et KLEIN (D). -
Les manifestations tapéto-rétiniennes et leur importance clinique et génétique dans les hérédo-ataxies (Rapport présenté au XIV ème congrès. Soc. O.N.O, Toulouse, I4-I6-5 -I948) Rev. O.N.O, I948, 20, I09-I66.

FRANCESCHETTI (A), KLEIN (D), FORNI (S) et BABEL (J) -
Clinical and social aspects of héredity in ophtalmology. Acta XVI ème concil. ophtal. Britannia, I950, I, I57-283.

FRANCESCHETTI (A) et DITERLE (P) -
Importance diagnostique et pronostique de l'électrorétinogramme (E R G) dans les dégénérescences tapéto-rétiniennes avec rétrécissement du champ visuel et héméralopie. Confinia Neuro.,I954 , I4, I84-I86.

FRANCESCHETTI (A), FRANCOIS (J), BABEL (J).-
Les hérédo-dégénérescences chorio-rétiniennes. Rapport Soc. franç.opht., Masson, Paris I963,

FRANCOIS (J.) et DESCAMPS (L.) -
Hérédo-ataxie par dégénérescence spino ponto-cérébelleuse avec manifestations tapéto-rétiniennes et cochléo-vestibulaires. Mschr. Psychiatr.,I95I, I2I, 23-28.

FRANCOIS (J.) et LAMBRECHTS (J.).-
Kystes rétiniens. Ann. Ocul., I952, I85, 348-358.

FRANCOIS (J.) et VERRIEST (G.) -
A propos de la définition des dégénérescences tapéto-rétiniennes. Bull. Soc. Belge Opht., I958, I20, 655-66

FRANCOIS (J.) -
L'hérédité en Ophtalmologie. Masson, I958.

FRANCOIS (J.) et VERRIEST (G.) -
Etude statistique de la rétinopathie pigmentaire. Bull. Soc. Belge Opht., I96I, I26, III8-II2I.

FRIEDENWALD (J.S.) CAMPBELL-WILDER (H.), MAUMENEE (A.E.), SANDERS (T.F.), KEYES (J.E.), Hogan (M.J.), OWENS (N.C. et
Ophtalmic pathology, W.Saunders, Philadelphie, I952.

FROMENT (J.), BONNET (P.) et COLRAT (A.) .-
Hérédo-dégénérations rétiniennes et spino-cérébelleuses . Variantes ophtalmoscopiques et neurologiques par trois générations successives. J. Méd. Lyon, I937, I8, I53-I62.

GERHARD (J.P.), BRONNER (A.), FLAMENT (J.) -
Rétinopathie pigmentaire et décollement de la rétine. (Discussion d'une observation de rétinoschisis). Bull. Soc. Ophtal. France, I972, p. I33-I35.

GINSBERG (S.) -
Uber retinitis pigmentosa. Klin. Mbl. Augenheilk., I908, 46/II, 1-10.

GOLDMANN (H.) -
Deux exposés sur la biomicroscopie de l'oeil. Ed. Haag, Streit, Berne, I954.

GOLDMANN (H.) -
Biomicroscopie du corps vitré et du fond d'oeil. Rap. Soc. franç. Opht., I957, I64-I69.

GONIN (J.) -
Examen anatomique d'un oeil atteint de rétinopathie pigmentaire en voie d'évolution avec un scotome zonulaire. Ann. Oculist., I902, I28 - 40I -4I9 et I903, I29 - 24-48.

GONIN (J.) -
Le décollement de la rétine, pathogénie, traitement. Payot et Cie, Lausanne, I934.

GUILLAUMAT (L.) ; GAILLARD (G.) et BLANCHARD (P.). -
Traitement du décollement de la Rétine. Revue du Praticien, I972 , n° I8, 2767-2794.

HERVOUET (F.) -
Anomalies relevées sur des globes porteurs de décollement rétinien idiopathique. Bull. Mém. Soc. Française Opht., I959, 72, 635-646.

HERVOUET(F.) -
Décollement de rétine: anatomie pathologique. Encycl. Médico-Chirurgicale, Paris, Ophtalmologie, 4 - I963, Vol. II, tome 4, 2I245 E10, I-8 .

HERVOUET (F.) -
Rétinose hespéranoptique. Travaux d'Anatomie pathologique oculaire, Masson éd. Paris, I954, I, I64-I86.

HERVOUET (F.), CHEVANNES (H.). -
Décollement de la rétine : traitement, Enc. Méd. chir. Paris, ophtalmologie, I963, vol. II, tome 4, 2I 245 G10 , I-I0.

HERVOUET (F.), CHEVANNES (H.) -
Décollement de rétine; symptomatologie. Encyclopédie médico-chirurgicale, Ophtalmologie, Paris, 1964, vol. 2, tome 4, 21245 A 10, 1 - 12.

JAYLE (G.E.) et OURGAUD (A.G.) -
La vision nocturne et ses troubles. Rapp. Soc. Française Opht., 1950.

JOANNIDES (T.) -

a). Sur la pathogénie des déchirures de la rétine. Bull. Soc. Méd. Opht., 1947, 14, 78-92.

JULER (F.) -
An unusual form of rétinal détachment (cystic ?) in children. Trans. Opth. Soc. U.K., 1947, 67,83-96.

KANAGE (W.) et RICHTERICH (R.).
Refsum's disease. (heredopathia atactica polyneuritiformis): An inborn error of lipid metabolism with s' storage of 3-7-11-15- hexadecanoïc acid II. Isolation and identification of the storage product. American J. med.1965, 39, 237-241 .

LANDOLT (Ed.) -
Recherches anatomiques sur la rétinite pigmentaire. Ann. Oculist. 1873, 69, 138-157.

LEBER (Th.) -
Die krankheiten der Netzhaut. Graefe Saemisch Hdb. ges; Augenheilk Leipzig, 1916, Vol.7, partie 2, 1076-1225 et 1680-1688.

LEDIC (P.) et BOGAERT (L. Van) -
hérédo-dégénérescence cérebelleuse et spastique avec dégénérescence maculaire . J. génétique Hum. I960, 9, I40-I57.

LENOBLE (E.) et AUBINEAU (F.) -
Deux cas de maladie nerveuse familiale intermédiaires entre la maladie de P. Marie et la maladie de Friedreich. Rev. Neurol. I90I, 9, 393-397.

LINDNER (K.) -
Retinitis pigmentosa mit netzhaut ablösung. (Wiener Opht. gesellschaft. I6 - 3 - I9I4) Z. Augenheilk, I9I4, 33,548.

[illegible] (L.) -
Seltene formen von tapéto-rétinal en degenerationen. Klin. Mbl. Augenheilk, I937,[illegible], [illegible]-564.

LOMBARD (G.) -
Sur un cas d'atrophie cérébelleuse tardive associée à une dégénérescence rétinienne. Bull. Soc. Ophtal. France, I956, 6I0-6I2.

LUCAS (D.R.) -
Retinitis pigmentosa, Pathological findings in two cases. Brit. J. Opht. I956, 40, I4-23.

MAGNUS (J.A.) -
Case of retinal detachment in a child (cystic ? congénital ?). Trans Opht. Soc. U.K., I95I, 7I ,728-730.

METGE (P.), TASSY (A.), ARNEODO (J.), OLMER ([illegible]) PIERRON (H.),

SALVADORI (J.M.) -
Deux cas familiaux de dégénérescence tapéto-rétinienne, dont un compliqué de décollement de rétine associé à une néphropathie tubulo-interstitielle chronique, Bull. Soc. Ophtal. France, 1971, 76-79.

PAGENSTECHER (H-E.) -
Uber eine unter dem bilde der Netzhautablösung verlaufende orbliche Erkrankung der retina. Graefes Arc. Ophtal. 1913, 86, 457-468.

PECKER (J.), FEUVRIER (Y.N.) et LE HUDROU (Y.) Maladie de Refsum. Diagnostic avec certaines polyradiculo-névrites à rechutes. Revue Neurologique, 1963, 109, 1,39-44.

POUJOL (J.), HALLAY (J.) -
Questions de pathologie oculaire: Retine, (Ass. Internes et Anciens Internes des Quinze-Vingts.)
R. Vezin, 10-30 .

REDSLOB (E.) -
Contribution à l'étude pathogénique de la rétinite proliférante. Ann. Ocul. 1932, 169, 513-530.

REDSLOB (E.) -
Contribution à l'étude anatomo-pathologique de la rétinite pigmentaire. Ann. d'Ocul., 170, 1040-1056 . (1933)

REDSLOB (E.) -
La pathogénie de la rétinite pigmentaire. Ophtalmologica, 1947, 113, 290-302.

REFSUM (S.) -
Heredopathia atactica polyneuritiformis. A familial syn-

drome not hitherto described, I vol. 303 p. Oslo, Johan Grundt Tanum Forlag, I946.

RENARD (G.) -
Dégénérescence cérébro-rétinienne. Rapp. Soc. Franç. Ophtal. 1946, 7?-??.

[illegible] (J.) -
Clinique et transmission héréditaire des dégénérescences vitréo-rétiniennes. Bull. Soc. Ophtal. France, I96I, 6I8-662.

RIDLEY (H.) -
Cystic retinal detachment. Brit. J. Opht.,I936, 20, 65-68.

ROUGIER. -
Maladie de Refsum. S O F. I970- N° 2, p. 243.

ROUGIER -
Maladie de Refsum . Arch. d'Opht. Paris. I970. T. 30 , N° I0, [illegible] 665.

SARAUX (H.), BLAIS (B.) -
Précis d'ophtalmologie. Masson et Cie, I969, I vol. 4I9 - 45I.

SORSBY (A.) -
Genetics in ophtalmology. Butterworth, London, I95I, p. 366.

SUGANUMA (S.) -
Ein beitrag zur kenntnis der Pathologie der Pigment- degeneration der Netzhaut. Klin, Mbl. Augenheilk, I9I2, 50, I, ??5-??4.

THIEBAUT (P.), LEROYNE (J.) et GUILLAUMAT (L.) -
Maladie de Refsum, Revue neurologique, 1961, 104, 2, [illegible].

URRUTS (A.), ZAVALIA (J.R.) -
Décollement de la rétine. Masson, Paris, 1968.

VEIL, (P.), DELLATS (M.A.) et DESVIGNES (P) -
Anatomie pathologique du décollement de la rétine dit idiopathique. Arch. Opht. (Paris), 1935,52, 307-[illegible].

VEIL (P.) et GUILLAUMAT (L.) -
Les kystes rétiniens. Arch. Opht. Paris, 1938, 2, 977 - 990.

VERHOEFF (F.H.) -
Microscopic Observations in a case of Retinitis Pigmentosa. Arch. Opht. (Chicago), 1931, 5, 392-407 .

VETTER (J.) -
[illegible]-retinae bei retinitis pigmentosa. Klin. Mbl. [illegible], 1[illegible], [illegible], [illegible].

[illegible] (F.) -
Die operative Therapie und die Pathogenese der Netzhaut[illegible]. F. Enke, Stuttgart, 1936.

WAGENMANN (A.) -
Beitrag zur Kenntnis der pathologischen Anatomie der Retinitis pigmentosa. Graefes Arch. Opht. 1891, 37, [illegible].

WALSH (F.B.) -
Clinical neuro-ophtalmology. Williams et Wilkins, Baltimore, Ière éd. I947, 2ème éd. I957.

WOLTER (J.R.) -
a) Retinitis pigmentosa a histologic study with a technics. Arc. Opht. (Chicago), I957, 57, 539-553

WOLTER (J.R.) -
b) Rosetten der Netzaut in einem Fall von fortgeschrittenes Retinitis pigmentosa. Klin, Mbl. Augenheilk., I957, I27, 687-694.

WOLTER (J.R.) -
Pathology of the so-called senile guttate choroiditis. I8ème congr. opht. Belgica, I958,I, 435-439.

ZAMORANI (G.) -
Una rara associazione di Retinite di Coats con Retinitis pigmentosa. G. Ital. oftal., I956, 9, 429-443.